

491

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR
Pierre IBOS
Interne des Hôpitaux de Paris
né à Aurillac (Cantal), le 11 janvier 1900

**L'absence congénitale
du fémur**

Président de thèse : M. le Professeur LECÈNE

IMPRIMERIE « LABOR »
8, BOULEVARD DE VAUGIRARD, PARIS (XV^e)

ANNÉE 1927

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Pierre IBOS

Interne des Hôpitaux de Paris
né à Aurillac (Cantal), le 11 janvier 1900

**L'absence congénitale
du fémur**

Président de thèse : M. le Professeur LECÈNE

IMPRIMERIE « LABOR »
8, BOULEVARD DE VAUGIRARD, PARIS (XV°)

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.....	CUNEO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie organique et chimie générale.....	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutiques générales.....	Marcel LABBE.
Pathologie médicale.....	STCARD.
Pathologie chirurgicale.....	LEGEND.
Anatomie pathologique.....	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée.....	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance....	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale.....	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.....	TERMIEN.
Clinique urologique.....	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.....	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.....	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie....	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	SEHLEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	DUVAL.
Clinique propédeutique.....	SERGENT.
Professeur sans chaire.....	ROUVIERE.
Professeur sans chaire.....	BRANCA.

II. — AGREGES EN EXERCICE

	MM.
Pathologie médicale.....	ABRAMI.
Pathologie médicale.....	AUBERTIN.
Pathologie chirurgicale.....	BASSET.
Pathologie médicale.....	BAUDOUIN.
Physiologie	BINET.
Chimie biologique.....	BLANCHETIERE.
Pathologie chirurgicale	BROCC.
Pathologie médicale.....	BRULE.
Pathologie chirurgicale.....	CADENAT.
Pathologie médicale	CHABROL.
Histologie	CHAMPY.
Pathologie médicale.....	CHIRAY.
Pathologie médicale.....	CLERC.
Hygiène	DEERE.
Anatomie pathologique.....	I. de JONG.
Physique	DOGNON.
Pathologie végétale	DONZELOT.
Médecine légale.....	DUVOIR.
Obstétrique	ECALLE.

Pathologie médicale.....	PIESSINGER.
Pathologie expérimentale.....	GARNIER.
Pathologie chirurgicale.....	GATELLIER.
Pathologie médicale.....	HARVIER.
Urologie.....	REITZ-BOYER.
Anatomie.....	HOVELACQUE.
Pathologie médicale.....	HUTINEL.
Parasitologie.....	JOYEUX.
Chimie biologique.....	LABBE (Henri).
Pathologie chirurgicale.....	LARDENNOIS.
Oto-rhino-laryngologie.....	LEMAITRE.
Obstétrique.....	LEVY-SOLAL.
Pathologie mentale.....	LHERMITTE.
Pathologie médicale.....	LIAN.
Pathologie chirurgicale.....	MATHIEU.
Obstétrique.....	METZGER.
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Pathologie chirurgicale.....	MOURE.
Histologie.....	MULON.
Bactériologie.....	PHILIBERT.
Pathologie chirurgicale.....	QUENU.
Physiologie.....	RICHET Fils.
Pathologie médicale.....	SEZARY.
Dermatologie et syphillographie.....	WALLERY-RADOT (Pasteur)
Obstétrique.....	VAUDESICAL.
Histologie.....	VETNE.
Ophthalmologie.....	VELTER.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

	MM.
Pathologie médicale.....	GOUGEROT.
Obstétrique.....	GUENIOT.
Histologie.....	RETERER.
Pathologie médicale.....	TANON.

IV. AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

	MM.
Clinique chirurgicale.....	ALGRAVE.
Clinique chirurgicale.....	AUVRAY.
Clinique chirurgicale.....	CHEVASSU.
Clinique médicale.....	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique médicale infantile.....	BEREBoullet.
Clinique obstétricale.....	LE LORIER.
Clinique médicale.....	LERI.
Clinique médicale.....	LOEPER.
Clinique chirurgicale.....	PROUST.
Clinique chirurgicale.....	SCHWARTZ.
Clinique médicale.....	VILLARET.

V. — CHARGES DE COURS

	MM.
Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.....	MAUCLAIRE, agrégé.
Stomatologie.....	FREY.
Education physique.....	CHAILLEY-BERT.
Radiologie clinique.....	LEDOUX-LEBARD.

Par déclaration en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE ET A MES SŒURS REGRETTÉES

A MA FEMME

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE
Monsieur le Professeur PAUL LECENE,
Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis,
Officier de la Légion d'honneur.

*En témoignage de vive gratitude
pour l'honneur qu'il nous a fait en ac-
ceptant de présider notre thèse.*

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur ALBERT MOUCHET,
Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis,
officier de la Légion d'honneur.

*En le remerciant de m'avoir confié
ce travail, et en lui exprimant ma pro-
fonde reconnaissance pour son ensei-
gnement à l'Hôpital.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

STAGE

- M. le Docteur VICTOR VEAU (Enfants-Assistés),
1916.
M. le Professeur GILBERT (Hôtel-Dieu), 1917.
M. le Professeur CHANTEMESSE (Hôtel-Dieu),
1918.

INTERNAT DE CAEN (1919-1920)

- MM. les Docteurs GUIBE, LECORNU, DESBOUIS
et AUDRAIN.

EXTERNAT

- M. le Docteur POULARD (Enfants-Malades), 1921.
M. le Docteur LENORMANT (Saint-Louis), 1922.
M. le Professeur TEISSIER (Claude-Bernard), 1923.
M. le Professeur CUNEO (Lariboisière), 1923.

INTERNAT

- M. le Docteur RUDAUX (Maternité), 1924.
M. le Docteur DUJARIER (Boucicaut), 1925.
M. le Docteur LAPOINTE (Saint-Antoine), 1925.
M. le Docteur CHIFOLIAU (Saint-Louis), 1926.
M. le Docteur DESMAREST (Ambroise-Paré), 1927.
M. le Docteur ALBERT MOUCHET (Saint-Louis),
1927.

A MM. les Docteurs FÉLIX RAMOND, ANSELME
SCHWARTZ, JEAN QUENU, MOURE,
MONDOR, GAUDART D'ALLAINES, LOUIS
BAZY, RICHARD, ROUHIER, LEMELAND,
ROEDERER, DE JONG, TANON, GASTI-
NEL, REILLY, CAMBACEDES, JEAN GRIM-
BERT et CHIARIELLO.

A MES MAITRES DE CONFÉRENCE :

MM. BONNECAZE, REINHOLD, et OURY

HISTORIQUE

L'historique fera comprendre toute la difficulté de définir avec précision l'affection que nous allons décrire.

Dans une première période les observations sont dépourvues, et pour cause, de tout contrôle radiographique. C'est alors un diagnostic clinique d'absence fémorale que l'on pose. En revanche, dans la deuxième période les observations sont pourvues de ce contrôle de diagnostic. On n'ose plus affirmer une absence de fémur sans avoir fait, au préalable, une vérification radiographique.

Cette opposition est d'une importance capitale.

En effet les premières observations radiographiques ont montré que la plupart, sinon toutes les observations anciennes et strictement cliniques d'absence totale du fémur ne devaient être que des absences partielles. C'était là un diagnostic retrospectif, mais quasi certain, puisque à dater du moment où l'examen systématique aux rayons a été pratiqué on ne constatait plus que des absences partielles.

Il apparaissait donc que l'absence totale du fémur n'existait pas ; la cause semblait entendue. Mais on ne remarquait pas que les cas radiographiés « absence partielle » étaient des enfants âgés déjà de plusieurs mois et même de plusieurs années.

Peu de temps après, brusquement, quelques auteurs, radiographie en main, apportent des faits indiscutables d'absence totale. Mais on ne remarquait pas que ceux-ci concernaient des nouveaux-nés. Aussi la question qui semblait résolue redevient à nouveau confuse.

C'est seulement de 1909 à 1911 que l'explication réelle est trouvée grâce à de patientes recherches. En effet pour l'étude de cette affection on applique désormais une nouvelle discipline radiologique ; c'est la méthode des radiographies en séries, ou pour mieux dire, les clichés successifs à intervalles de temps plus ou moins longs, de la vie du sujet. L'absence fémorale apparaît alors sous son aspect véritable d'affection *évolutive* ; ce n'est plus la malformation fixée et « statique » d'autrefois, mais bien une malformation « dynamique ». La comparaison des clichés répétés à plusieurs mois d'intervalle est particulièrement significative à cet égard.

Et dès lors, les notions essentielles de cette malformation se dégagent de la façon suivante :

1° L'absence congénitale totale et *définitive* du fémur est une lésion véritablement exceptionnelle ;

2° Tous les intermédiaires existent entre cette absence totale, lésion rarissime, et le fémur bien constitué du type normal ;

3° Les cas radiographiquement publiés d'absence totale n'ont pas été suivis assez longtemps et ont été abandonnés à un moment où le processus d'ossification n'avait *pas encore* donné des signes visibles à la radiographie.

Nous allons retracer rapidement l'historique en la schématisant en trois périodes.

1. *Période d'observation clinique.*

La première observation date de 1883. John Morgan, de Londres, décrit un cas d'absence congénitale totale du fémur gauche chez un enfant de 7 mois. L'année suivante, à Londres également, Roger Williams relate une absence totale double du fémur chez un enfant de 9 ans.

En 1898, à Philadelphie, Richard Cleemann montre une absence congénitale bilatérale du fémur chez un enfant de 3 mois. Cleemann est d'ailleurs assez hésitant pour affirmer son diagnostic. Il se demande s'il n'existe pas quelques rudiments osseux du fémur non accessibles à sa palpation mais qui, dit-il, seraient peut-être révélés à la dissection.

2. *Période Radiographique initiale.*

En 1899, à Innsbrück, Lotheissen présente pour la première fois avec image radiographique une absence bilatérale partielle du fémur avec persistance d'un rudiment supérieur de l'os, chez un enfant de 7 mois. A ce propos il fait un travail d'ensemble de la question ; il analyse les 23 observations antérieures à lui et cataloguées « absence totale », les rejette comme telles, et affirme que la plupart n'étaient que des absences partielles.

A peu près dans la même période une série de travaux aboutit aux mêmes interprétations : Gourdon (Bordeaux 1900), Reiner (Vienne 1901), Sievers (Leipzig 1904).

En 1904, la question s'élargit avec Reiner et Drehmann ; ces auteurs établissent les liens intimes qui unissent la coxa vara congénitale avec l'absence congénitale du fémur ; ils envisagent la coxa vera congénitale comme la

première étape d'une malformation qui, à un stade de plus, réalise l'absence partielle du fémur, et peut à son maximum réaliser la très exceptionnelle aplasie totale de cet os.

En 1909, Purckhauer apporte la 83^e observation d'absence congénitale du fémur. Il répète que les cas étiquetés absence totale sont des erreurs d'interprétation rapidement rectifiées par la radiographie.

3. Période Radiographique actuelle.

En 1911, Cassel suit pendant une longue période de temps quatre cas nouveaux avec contrôles radiographiques répétés. Il prouve que l'absence totale et définitive du fémur est l'exception, que l'absence partielle est la règle. Mais entre les deux variétés il jette un pont d'union. L'absence totale, dit-il, peut réaliser le stade initial, mais elle n'est en général qu'une étape dans l'évolution de cette malformation.

En 1912, Prudhomme, dans sa thèse de Paris, confirme les idées de Cassel. Il publie deux cas dont le rapprochement est éloquent. Le premier est un enfant de 10 mois dont la radiographie révèle une absence partielle du fémur droit ; il n'existe qu'une ébauche diaphysaire et que le point épiphysaire inférieur de ce fémur. Le second est un cliché d'un nourrisson de quelques jours qui présente une absence totale du fémur droit sans aucun point osseux visible. En 1924, Chrysafis préfère le mot d'hypoplasie à celui d'absence congénitale du fémur, car pour lui l'absence totale et définitive n'existe pas.

En 1924, Albert Mouchet et Roederer présentent à la

Société de pédiatrie de Paris une malformation du membre inférieur droit caractérisée par :

a) Fémur petit, courbé, paraissant amputé à la région articulaire ;

b) Tibia luxé sur le fémur jusqu'au tiers moyen de cet os ;

c) Absence congénitale du péroné et de sa lignée tarso-métatarsienne.

D'autres observations encore ont été publiées récemment par Ollerenshaw, Marian, Buonsanti, Jansen et Timmer.

Jaubert de Beaujeu et Delamare, en 1926, relatent un cas d'absence du fémur droit. Dans ce cas, tandis que les autres os du même membre avaient une dimension normale, le fémur était représenté par un petit noyau osseux, de forme ovale, long de 2 centimètres, large de un, placé au-dessus de l'épiphyse tibiale supérieure et en face de la cavité cotyloïde.

4. Conception actuelle de l'absence congénitale du fémur.

En quelques mots nous pouvons maintenant résumer les notions capitales :

1° L'absence totale du fémur et définitive, existe indubitablement, mais elle est d'une extrême rareté comparée à l'absence partielle ;

2° L'absence totale du fémur quand on l'observe ne se voit pour ainsi dire qu'à la naissance. En effet dans la majorité de ces cas d'absence totale à la naissance, l'évolution du sujet permet de constater ultérieurement l'apparition de points d'ossification. C'est donc bien une absence totale, mais *transitoire*, puisqu'il y a d'abord simple *retard* d'apparition des points d'ossification ; par la suite il y aura *insuffisance* de développement de ces mêmes points car

dans ces cas le fémur reste nettement hypoplasique. Retard et insuffisance de développement qui caractérisent l'hypoplasie, ne sont nullement synonymes de l'absence du développement qui caractérise l'aplasie ;

3° Le diagnostic d'absence totale du fémur ne doit être accepté qu'après la radiographie. Encore faudra-t-il faire des examens successifs ; ce sera l'unique moyen de distinguer l'absence totale transitoire qui est la règle, de l'absence totale permanente et définitive qui est la grande exception ;

4° L'absence bilatérale trouble peu en général les fonctions de relation du sujet, à moins qu'elle soit extrêmement accentuée, L'absence unilatérale au contraire, même légère, est d'un pronostic fonctionnel plus sévère et relève toujours d'un traitement prothétique chez le grand enfant et chez l'adulte.

INTRODUCTION

Comme on vient de le voir, l'absence congénitale du fémur a été assez souvent signalée depuis 44 ans. Grâce à la radiographie, ces observations se font de plus en plus précises, bien étudiées et surtout bien suivies, et elles permettent d'interpréter clairement cette malformation congénitale.

Au membre inférieur comme du reste au supérieur, il existe schématiquement trois principales variétés congénitales de dystrophies à tendance aplasique :

1° *L'ectromélie* (membre avorté) dans laquelle il y a absence totale du membre ;

2° *L'hémimélie* dans laquelle le segment proximal (cuisse) est normal, le segment moyen (jambe) atrophié et le segment distal (pied) absent ;

3° *La phocomélie* dans laquelle les segments proximal et moyen sont absents, et où le segment distal se fixe sur le tronc d'où il semble naître comme chez les phoques.

Mais à côté de ces trois variétés se placent une infinité de malformations atypiques par leur topographie et par leur importance. L'absence congénitale du fémur en est une, puisque c'est une variété de phocomélie dans laquelle le segment proximal seul est atrophié. C'est, en somme, une *phocomélie proximale*, puisque les segments

moyen et distal sont normaux ou ne présentent que des lésions de bien moindre importance.

L'interprétation des observations publiées montre que :

1° L'absence congénitale totale et définitive (aplasie fémorale complète) est une rareté. Il y a donc des cas très exceptionnels d'absence totale du développement du fémur.

2° L'absence congénitale totale et transitoire est relativement beaucoup plus fréquente. C'est celle qu'on peut observer au moment de la naissance. Mais elle subit, dans les mois ou années qui suivent une évolution graduelle. Le fémur absent du nouveau-né devient chez le nourrisson ou chez le jeune enfant un fémur hypoplasique, et demeure plus ou moins hypoplasique chez l'adulte. L'aplasie rhizomélique n'est en définitive que l'étape initiale de cette affection dont le terme évolutif est en général une hypoplasie fémorale ou micromélie rhizomélique. Il y a donc des cas assez fréquents de retard d'apparition des points osseux, puis, lorsque ceux-ci sont apparus, d'insuffisance de développement de ces mêmes points.

3° Les cas certainement les plus nombreux groupent ceux d'hypoplasie fémorale existant dès la naissance. Cette hypoplasie est d'ailleurs d'importance très variable, aboutissant tantôt à un fémur simplement réduit dans toutes ses dimensions, tantôt à la formation de certaines portions du fémur. Le fémur hypoplasique du nouveau-né demeure plus ou moins hypoplasique chez l'adulte. Il y a donc des cas, et ce sont les plus fréquents, où il n'y a pas de retard d'apparition des points osseux, mais où il y a soit insuffisance, soit arrêt de développement (le mot « arrêt » signifiant que le travail a bien été commencé, puis qu'il s'est interrompu).

ETIOLOGIE

En faisant abstraction de l'absence congénitale totale et définitive qui est vraiment trop exceptionnelle, on peut dire que l'absence du fémur est une variété, sinon fréquente, du moins pas très rare, de phocomélie. Elle est beaucoup moins fréquente que l'absence congénitale du péroné. Par contre, on l'observe plus souvent que celle du tibia, puisque les cas actuellement publiés dépassent la centaine.

Elle est beaucoup plus fréquente chez les garçons que chez les filles, une fille pour six garçons, contrairement à la luxation congénitale de la hanche. Elle est aussi souvent double qu'unilatérale.

La seule donnée étiologique qui puisse être invoquée dans certains cas est la notion d'hérédité. Encore est-elle moins probante que pour l'absence du péroné.

Les segments sousjacentes à la malformation, c'est-à-dire les segments moyen et distal du membre sont presque toujours normalement constitués. Cependant l'absence congénitale du fémur se double dans la règle d'absence congénitale de la rotule, cette dernière étant rare à l'état isolé. Cette absence de la rotule à l'état isolé présente d'ailleurs par plus d'un point des analogies avec celle du fémur. Kirrmission et Nové Josserand ont observé qu'un noyau osseux

peut ultérieurement se développer là où l'absence congénitale de la rotule avait été manifestement constatée au contrôle radiographique. Pour la rotule aussi, il y a des cas où on doit parler plus d'un retard considérable du développement que d'une absence proprement dite.

CLASSIFICATION ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Deux choses sont à envisager : la malformation fémorale, les malformations associées.

A. — LA MALFORMATION FÉMORALE.

Nous adopterons la classification de Reiner quelque peu modifiée. Elle est rigoureusement basée sur le contrôle radiographique et tient compte des différents degrés d'évolution de l'infirmité :

1° Fémur d'un seul tenant, simplement plus court et plus fin, réduit dans toutes ses dimensions avec des extrémités articulaires bien conformées. Ce qui caractérise essentiellement cette variété c'est le grand raccourcissement de la diaphyse, et l'existence presque constante d'une énorme coxa vara. Les articulations de la hanche et du genou sont à peu près normales.

2° Toutes les portions du fémur sont représentées, mais très hypoplasées, et surtout séparées les unes des autres. Le fémur n'est plus d'un seul tenant et on observe séparés l'extrémité épiphysaire inférieure, la diaphyse, la tête et le trochanter.

3° L'extrémité inférieure fait défaut. L'ébauche diaphysaire est en général assez grêle ; elle se continue en haut par une extrémité supérieure d'apparence parfois normale, d'autres fois, au contraire, restée à l'état embryonnaire avec une tête dans le prolongement de la diaphyse et un col absent. En bas l'ébauche diaphysaire se termine par une masse ronde ou effilée, mais il y a absence complète des deux condyles et le tibia n'ayant plus de contact articulaire s'échappe en arrière, remonte derrière l'ébauche diaphysaire constituant une luxation du tibia en arrière. Parfois un seul condyle fait défaut : c'est en général l'externe, et on a alors une luxation en arrière et en dehors du tibia.

4° L'extrémité supérieure fait défaut. C'est là un cas fréquent dans les observations. L'ébauche diaphysaire, en général assez grêle, se termine en haut librement dans la masse des muscles, soit encore s'articule avec l'os iliaque par une sorte de néarthrose.

5° Les deux extrémités fémorales font défaut. Il ne reste du fémur qu'un noyau osseux d'origine diaphysaire et de dimensions très variables, parfois simple petit osselet de 2 centimètres de long au lieu de 15, placé au-dessus du tibia et en dehors du cotyle, noyé dans les tissus mous.

6° La radiographie ne révèle aucune trace d'os. Cependant, même dans ces cas, il faut supposer que dans la masse musculaire de la cuisse se trouvent des îlots cartilagineux transparents aux rayons, mais qui néanmoins peuvent par la suite former de l'os. Cette hypothèse est d'ailleurs confirmée par le fait qu'on a pu voir un développement ultérieur de l'os, alors qu'auparavant on n'avait observé aucun noyau osseux à la radiographie.

Quoi qu'il en soit, dans cette variété, il est de règle que le tibia occupe la place du fémur absent ; il se couche en travers sous l'os iliaque, la jambe se portant en extrême adduction. Par suite de cette position, l'extrémité supérieure du tibia qui est libre fait fortement saillie en dehors du cotyle, et il n'y a pas, à proprement parler, d'articulation coxotibiale. Mais on a pu voir dans ces cas l'extrémité supérieure du tibia fixée au pelvis par une corde fibreuse très résistante servant à l'insertion de muscles grêles et très atrophiés.

Très exceptionnellement, l'extrémité supérieure du tibia peut s'incurver en dedans et s'articuler avec le pubis par une sorte de néarthrose pourvue d'un sac articulaire renforcé par des ligaments.

B. — LES MALFORMATIONS ASSOCIÉES

1° *Etat des muscles de la cuisse.*

L'état des muscles est conditionné par deux éléments d'importance très inégale ; par le degré de la malformation osseuse d'une part, par la physiologie du membre d'autre part. Or le facteur osseux a sur le muscle une influence *directe* très atténuée. Herlich pense que les causes qui influent sur le développement du système osseux ne retentissent pas directement sur le système musculaire ; le développement de ces deux systèmes resterait indépendant même si quelquefois les troubles du système osseux paraissent influencer d'emblée sur le développement normal des muscles.

Il en est tout autrement du facteur physiologique qui est de beaucoup le plus important. C'est pourquoi il faut distinguer deux éventualités.

Quand l'hypoplasie osseuse est très intense, la masse musculaire de la cuisse s'atrophie considérablement, devient méconnaissable, disparaît parfois complètement remplacée alors par du tissu non contractile. Malgré l'apparence, la lésion osseuse n'a qu'une action indirecte sur le muscle. L'atrophie progressive des muscles, est une atrophie par inertie, et par perte de la physiologie normale, car, dans ces cas graves, le membre est inutilisable.

Quand au contraire l'hypoplasie osseuse est modérée, les muscles sont certes quelque peu altérés, changés dans leurs rapports, leurs insertions, leur direction, leur volume, mais néanmoins il existe un manchon musculaire bien développé. C'est qu'ici le sujet peut, tant bien que mal, se servir de son membre, au besoin avec un appareil prothétique, et ces muscles qui fonctionnent sont appelés à subir une amélioration graduelle. C'est aussi dans ces cas que nous avons vu la lésion osseuse avoir tendance à s'améliorer avec le temps, et l'on peut dire ainsi que les muscles s'améliorent parallèlement à la lésion osseuse qui évolue.

En réalité, le facteur osseux et le facteur physiologique sont profondément intriqués et il est quasi impossible de les dissocier. En effet, comment ne pas voir que le facteur physiologique est lui-même directement influencé par le facteur osseux, puisque la physiologie n'est possible que si la malformation osseuse n'est pas trop accentuée ? Il y a là un tout inséparable formé de deux éléments, et l'on peut conclure que dans l'ensemble le muscle est à l'image de l'os.

2° *Etat des vaisseaux et nerfs.*

Il est fort mal connu, car toutes les observations sont muettes à ce sujet. Dans un cas pourtant, on a signalé l'absence du nerf crural.

3° *Etat du segment de membre sous jacent.*

Quel que soit le degré de la malformation fémorale, sauf peut être dans certains cas extrêmement légers, on peut dire que *l'absence de la rotule est la règle.*

Quant à l'état de la jambe et du pied, il est très différent suivant les cas.. Aussi c'est très schématiquement que nous décrirons deux cas extrêmes.

Quand l'hypoplasie fémorale est intense, la jambe et le pied participent souvent au processus d'atrophie du segment crural, bien que dans une moindre mesure. On note parfois *l'absence congénitale du péroné* et avec lui du 5° métatarsien, du 5° orteil et même du 4°. En revanche, le tibia fait exceptionnellement défaut. Mais dans des cas rares il peut prendre des formes tout à fait anormales. Dans un cas de Ellis, le tibia avait une curieuse forme en fourche (type néomélisque). L'atrophie musculaire du segment crural du membre envahit d'ailleurs les muscles de la jambe et du pied, et le membre dans son ensemble est atteint d'un processus d'atrophie qui croît d'intensité de l'extrémité à la racine du membre. L'atrophie de ces muscles jambiers est manifestement causée par leur inactivité physiologique.

Quand l'hypoplasie fémorale est modérée, les segments sousjacentes à la malformation sont presque toujours bien formés et *voisins de la normale.* Jambe et pied sont sains et normaux ; certes ils peuvent présenter des déformations, mais celles-ci sont en général bien réductibles. Le péroné

ne fait jamais défaut. Les os de la jambe et du pied sont identiques à ceux du côté sain, le tibia même peut être de 2 centimètres plus long que celui du côté opposé, comme dans un cas rapporté par Potocki. Les muscles de la jambe et du pied ne sont pas atrophiés, ou bien ils le sont de manière insignifiante. Et ainsi, entre la tendance aplasique du segment crural et le développement normal des segments sous-jacents, il se produit un contraste absolu et frappant. Par cette caractéristique, l'absence congénitale du fémur s'oppose à celle de l'humérus dans laquelle l'avant-bras et la main sont presque toujours mal formés.

4° *Etat des autres membres.*

En général, ils sont normaux, cliniquement et à la radiographie.

5° *Etat général.*

Les autres déformations congénitales concomitantes sont rares, mais non exceptionnelles.

La scoliose vertébrale qu'on peut observer, bien nette surtout dans les cas unilatéraux, est causée par l'attitude vicieuse.

L'examen somatique révèle en général des viscères normaux. Il est même à remarquer que souvent ces enfants ont une bonne santé, ils sont vigoureux. Il n'existe en général pas d'autre stigmate de dégénérescence, et ainsi l'absence fémorale constitue le plus souvent chez eux la seule malformation congénitale décelable.

SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie de l'absence congénitale du fémur est très simple et le diagnostic est posé facilement. Cependant l'aspect clinique est loin d'être uniforme puisqu'il s'agit d'une affection *évolutive*.

A. — ABSENCE UNILATÉRALE.

I. *Avant que l'enfant marche.*

Inspection.

Avant tout, notable raccourcissement d'un des deux membres; la chose est frappante et on peut la vérifier à la mensuration.

a) Cas d'hypoplasie intense.

La jambe paraît naître directement du bassin.

La cuisse n'existe plus en tant que segment individualisé.

La jambe se place dans le sens horizontal en extrême adduction, faisant presque angle droit avec l'axe du corps et en rotation externe, reposant sur le plan du lit par sa face externe. Le pied du côté malade vient croiser le membre normal au niveau ou au-dessus du genou.

En avant, le pli de l'aine du côté malade est plus élevé que du côté opposé.

En arrière, le pli de flexion du genou se confond avec le pli fessier et la fesse est très aplatie.

A la jonction de la jambe et du bassin, ce qui devrait représenter la cuisse est une masse courte, trapue et surtout *très large*. Cette impression de largeur est produite par le plateau tibial remonté à la hauteur du cotyle et qui bombe fortement sous la peau, car le tibia est en forte adduction.

Le pied se met en varus équin, mais cette déformation est aisément réductible par la simple traction manuelle. Le pied est d'un développement normal. Parfois le 5^e orteil est absent, et on peut alors en déduire que le péroné fait aussi défaut.

b) Cas d'hypoplasie modérée.

L'aspect est différent.

Le segment crural est plus nettement différencié ; la cuisse est ici une masse courte, épaisse, massive, large.

La cuisse se met dans une position indifférente, reposant souvent sur le lit par sa face externe ; c'est-à-dire que cette cuisse bascule en dehors, en abduction.

La jambe qui fait suite à ce court segment crural est parallèle à celle du côté opposé, bien développée dans la règle, d'aspect et de dimensions identiques à celle du côté opposé.

Le pied a peu de tendance à se dévier.

En somme, ici il y a un contraste frappant entre l'aspect normal de la jambe et du pied et l'atrophie intense du segment crural ; la malformation est pour ainsi dire loca-

lisée à la cuisse, il n'y a pas de retentissement sur la jambe et le pied.

Palpation.

a) Cas d'hypoplasie intense.

On repère l'épine iliaque antéro supérieure. Sous elle on palpe une colonne osseuse qui se continue jusqu'au cou-de-pied. C'est le tibia. Celui-ci occupe toute la place du fémur. En dehors du tibia, on peut sentir le péroné, qui d'ailleurs manque assez souvent.

Mais le doigt qui palpe ne trouve aucune trace clinique de portion fémorale ; à aucun endroit on ne trouve une résistance osseuse pouvant appartenir au fémur.

A l'extrémité supérieure du tibia la main qui palpe sent le plateau tibial saillir sous les téguments en dehors de l'os iliaque. Quand le péroné existe, la tête péronière borde en dehors le plateau tibial simulant un trochanter.

A l'extrémité inférieure, le tibia est normal et s'articule avec les os du tarse.

La rotule est toujours impossible à décéler.

b) Cas d'hypoplasie modérée.

Les sensations sont variables comme le sont elles-mêmes les lésions fémorales.

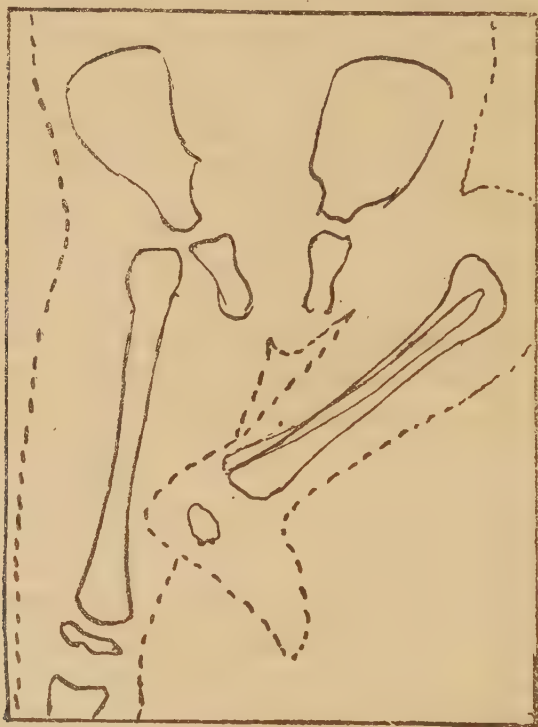
Tantôt on ne découvre qu'un petit cylindre osseux, perdu au centre du membre et au-dessus du tibia.

Tantôt cette ébauche diaphysaire est plus développée, mais les condyles étant absents, le tibia s'est luxé derrière cette diaphyse.

Parfois c'est l'extrémité supérieure qui manque. De bas en haut, le doigt sent les condyles (il y a une articulation

du genou mais sans rotule), puis la diaphyse dont l'extrémité supérieure se perd dans les muscles ou remonte parfois jusqu'au cotyle.

La palpation des os de la jambe montre ceux-ci normaux et un péroné toujours présent.



Exemple typique d'absence fémorale unilatérale totale chez nouveau-né.

Cas de M. Potocki (1911).

Etude des mouvements.

Les mouvements actifs et passifs sont parfois très gênés, ou au contraire anormalement exagérés. Ceci dépend surtout du degré d'aplasie du fémur. On comprend facile-

ment que si à la place du fémur n'existe qu'un petit noyau osseux libre de rapports avec os iliaque et tibia, tous les mouvements normaux et beaucoup d'anormaux seront possibles. Mais si au contraire le fémur est presque totalement absent et si le tibia se couche sous l'os iliaque ou s'articule avec lui, certains mouvements seront très limités. Dans ce dernier cas, en effet, on constate une exagération de l'extension et de l'adduction de la cuisse (dans ce mouvement d'adduction le plateau tibial bombe très fort sous la peau), en revanche, les mouvements de flexion et d'abduction sont relativement limités.

La radiographie.

Confirme le diagnostic et permet un examen complet des lésions. Elle est indispensable pour mesurer avec précision l'importance du déficit fémoral.

II. *Enfant qui marche.*

L'âge est toujours avancé, quand l'enfant commence à marcher. Dans ces cas d'absence unilatérale, la marche est pénible et toujours difficile, même dans les cas d'hypoplasie légère. Le bassin s'incline du côté de la malformation, et une scoliose de compensation apparaît sur le rachis. Comme le membre malade est beaucoup plus court que l'autre, l'enfant emploie tous les moyens pour vaincre les difficultés de la marche. Dans un cas de Drehmann, l'enfant, âgé de 12 ans, fléchissait la jambe saine sur la cuisse et la cuisse sur le bassin; par ce double mouvement de flexion du membre sain, le pied du côté malade arri-

vait à toucher le sol, le malade marchait ainsi sur ses deux pieds, et la marche était assez facile.

Ce cas de Drehmann était une hypoplasie modérée, et avec un appareil prothétique la marche aurait été encore bien plus aisée. Rappelons que dans ce cas où le membre malade fonctionne et peut être utilisé, le pronostic s'améliore avec le temps par suite de la vitalité du membre.

Il en est tout autrement dans les cas d'hypoplasie intense; alors le membre est inutilisable, même avec correction prothétique. Le talon du côté malade arrive par exemple à la hauteur du genou sain; le malade porte uniquement sur le membre sain, l'emploi des béquilles est nécessaire. Le membre malade reste ballant et inerte car suspendu à une masse molle sans aucune continuité avec le squelette. Ici le pronostic fonctionnel est de plus en plus sévère. En effet, non seulement le segment crural, mais tous les segments du membre s'atrophient graduellement par suite d'inactivité physiologique. La jambe qui tient au segment crural déformé participe au processus d'atrophie, le pied accentue ses déviations; la malformation s'accroît progressivement. Finalement, le membre entier dans son ensemble peut devenir un appendice ratatiné, incommode, gênant et absolument inutilisable (membre breloque de Nélaton).

B. — ABSENCE BILATÉRALE.

L'aspect clinique est identique, tous les symptômes précédents existent des deux côtés. La malformation est bilatérale, mais elle prédomine toujours d'un côté.

La marche est plus facile que dans l'absence unilatérale, car les deux membres sont raccourcis.

Dans le cas de Williams, chez un enfant de 9 ans, le membre gauche était un peu plus long que le droit. Par son obliquité, le bassin compensait cette inégalité de longueur ; en effet, il s'inclinait en bas et à droite de façon nette. Il y avait une courbure de compensation rachidienne, si bien qu'au repos les deux pieds touchaient le sol. Le poids du corps était surtout porté par la jambe droite la plus courte qui se terminait en bas par un pied équin prononcé. La jambe gauche se portait en abduction, et le pied correspondant en valgus. Les jambes étaient si courtes que le malade étant debout, ses doigts touchaient presque le sol.

La marche était très spéciale : quand le poids du corps est sur la jambe droite, la gauche est poussée en avant et en dehors en demi-cercle, et le pied gauche vient se poser immédiatement en avant du droit. La jambe gauche se contracte alors, devient rigide le plus possible pour supporter le poids du corps, et tandis que le pied droit quitte le sol, le corps s'élève reposant sur la jambe gauche la plus longue ; le corps s'abaisse ensuite quand la jambe droite la plus courte vient poser sur le sol.

RAPPORTS DE LA COXA VARA CONGENITALE ET DE L'ABSENCE CONGENITALE DU FEMUR

Nous avons déjà fait allusion à la théorie de Reiner et Drehmann qui fait de la coxa vara congenitale une variété d'hypoplasie fémorale. Cette théorie est actuellement admise par tous les auteurs.

En effet, de nombreuses radiographies d'hypoplasie fémorale ont montré l'existence d'une petite masse osseuse qui forme angle droit avec la diaphyse fémorale et qui est séparée des trochanters par une ligne claire verticale. Pour les uns (Ludloff), cette ligne serait le cartilage de conjugaison fortement repoussé en dehors. Pour d'autres (Hoffa, Drehmann), elle représenterait simplement la limite de l'ossification entre le trochanter et l'ébauche atrophiée du col.

Cassel a publié un cas où on peut assister à la formation graduelle de la coxa vara congénitale. Nous voulons le résumer rapidement :

A la naissance, il existe un raccourcissement du membre et à la place du fémur, il y a une masse de résistance osseuse, mais qui semble formée de nombreux osselets.

A 5 centimètres au-dessus du genou, une saillie osseuse marque le grand trochanter.

Une radiographie faite quand l'enfant a quatre semaines montre une diaphyse fémorale longue de 5 centimètres ; l'extrémité supérieure de l'os se révèle par un petit « gonflement ».

A 2 ans, le garçon se présente bien développé, mais la différence de longueur des deux fémurs est manifeste. Le noyau épiphysaire inférieur est développé normalement. L'extrémité épiphysaire supérieure fait complètement défaut, et comme dans la luxation congénitale, la diaphyse est remontée en haut et en dehors et en rotation interne.

A 3 ans, ces déformations sont encore plus nettes, et on peut voir apparaître à ce moment un noyau osseux dans la tête fémorale, en regard de la cavité cotyloïde. Le grand trochanter remonte haut de façon à rappeler déjà la coxa vara.

A 11 ans, les os du côté malade paraissent plus décalcifiés. La tête est maintenant bien formée et placée dans la cavité cotyloïde, mais elle présente une insuffisance de calcification, tandis que la masse latérale trochantérienne est plus calcifiée.

Dans cet exemple, le rapport est évident entre la coxa vara congénitale et l'hypoplasie fémorale. Avec l'âge, le fémur, fortement hypoplasique à la naissance, s'est progressivement développé, surtout parce que le sujet a toujours pu se servir de son membre, mais il persiste une importante coxa vara comme stigmatte ineffaçable de la malformation initiale.

Albert Mouchet, dès 1899, a admis l'existence de la coxa vara congénitale proposée pour la première fois en 1896 par Kredel. Dans ses publications suivantes, il a

confirmé cette réalité par plusieurs observations. Pour lui aussi, coxa vara congénitale et hypoplasie fémorale ne sont que deux aspects de la même malformation. Il n'y a entre les deux qu'une question de degré et non de nature.

Cette opinion, actuellement acceptée par tous, n'a pas toujours été admise par les auteurs. Savariaud n'admettait cette origine de la coxa vara congénitale que dans des cas exceptionnels, et seulement quand il constatait en même temps d'autres malformations qui doivent être considérées comme le résultat d'une compression du fœtus ou d'un arrêt de développement. Jeanneney expliquait la coxa vara congénitale et la luxation de la rotule en dehors par la conservation de l'attitude embryonnaire du membre et la persistance ou l'exagération de la position fœtale du col du fémur.

Les recherches de Drehmann qui tendaient à démontrer que la coxa vara congénitale est seulement un degré atténué de l'hypoplasie fémorale, ont confirmé la véritable signification de la coxa vara congénitale.

Albert Mouchet, en 1921, a apporté une contribution définitive à cette opinion. Il s'agit d'un enfant de 5 ans dont le membre inférieur gauche est raccourci de 19 centimètres et qui marche depuis l'âge de 16 mois avec un appareil prothétique. A la naissance, l'enfant avait déjà une cuisse gauche très raccourcie; le genou remontait presque jusqu'au bassin et une radiographie ne montrait pas de tête fémorale; la rotule du même côté faisait défaut. A l'âge de 5 ans, on constate que les masses musculaires et le squelette ont un volume très réduit, surtout à la hanche et à la cuisse; le grand trochanter est très proéminent et nettement surélevé. Les mouvements de rotation externe

et surtout ceux d'abduction sont très limités. Les mouvements du genou sont normaux. On ne sent pas de rotule à la palpation, et on ne la voit pas à la radiographie. Cette radiographie montre du côté droit un fémur et un bassin normaux, avec le col fémoral plutôt en valga ; du côté gauche, le fémur est très raccourci (15 cm. au lieu de 25 du sommet du trochanter à l'interligne fémorotibial), diminué de volume (14 mm. au lieu de 16 à la partie la plus large de la diaphyse), très décalcifié à ses deux extrémités, surtout à la supérieure. La diaphyse se termine en haut un peu brusquement par une saillie arrondie à contours irréguliers. Le grand et le petit trochanters étaient à peine visibles. Le col du fémur n'était représenté que par un petit noyau de la grosseur d'une lentille, tout proche de l'extrémité supérieure de la diaphyse et en dedans de celle-ci. La tête du fémur, placée tout en bas dans le cotyle, était représentée par une tache ronde, pâle, des dimensions d'une pièce de 2 fr. L'inflexion du col, complètement cartilagineux, était considérable (angle de 45° avec la diaphyse). Albert Mouchet concluait qu'il s'agissait évidemment d'une coxa vara congénitale liée non seulement à une anomalie d'ossification de l'extrémité supérieure du fémur, mais à une hypoplasie congénitale manifeste de cette extrémité supérieure. La coxa vara devait être considérée comme un degré atténué de l'absence congénitale de l'extrémité supérieure du fémur.

Nous rappelons les cas de coxa vara congénitale publiés par Francke et observés chez trois frères et sœurs non rachitiques ; l'angle d'inclinaison était de 80° chez l'aîné âgé de 6 ans et demi, de 90° chez la sœur de 4 ans, de 90° aussi chez la dernière petite fille âgée de 18 mois.

Les trochanters dépassaient de 2 cm. la ligne de Nélaton.

Selon Reiner, les déformations de la coxa vara congénitale se trouvent surtout dans la région sous trochantérienne, parce que c'est un point de moindre résistance. En effet, tandis que la région cervicale est bien vascularisée, la région sous trochantérienne est presque dépourvue de vaisseaux.

En se basant sur ces considérations, Cassel divise le premier groupe de la classification de Reiner en deux sous-groupes.

a) Si le point faible du col du fémur est touché, la coxa vara en résulte.

b) Si le point faible sous-trochantérien est touché, il s'ensuit le varus de toute l'extrémité supérieure du fémur.

Nous rappelons, pour terminer ce chapitre, qu'une autre variété de déformation congénitale de l'extrémité supérieure du fémur a été décrite : la coxa valga (Mauclaire, Lance). La tête du fémur est en antéversion et dans le prolongement de la diaphyse.

OBSERVATIONS

I. — OBSERVATIONS I

Absence congénitale totale du fémur gauche.

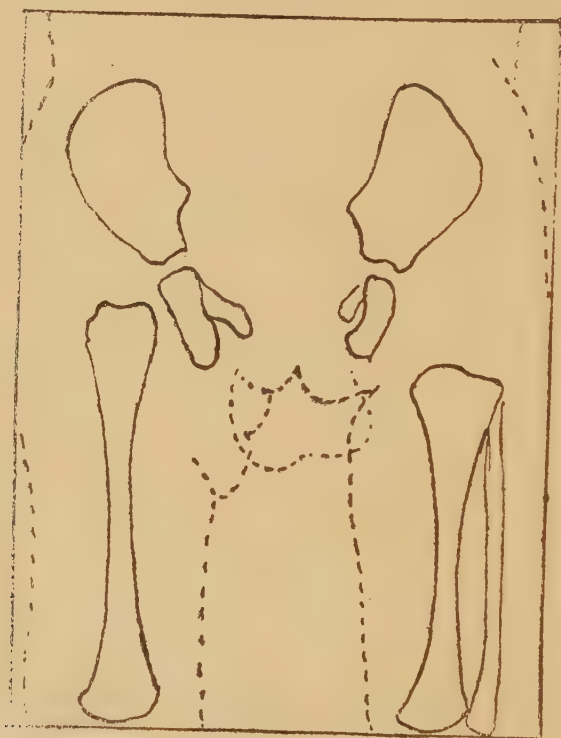
Louis P..., âgé de 16 jours, entre le 28 juin 1927, dans le service de M. Albert Mouchet, à l'hôpital Saint-Louis, pour une malformation du membre inférieur gauche.



Observ. I. — Louis P. (Juin 1927)

L'enfant est né par le sommet. Il a eu un frère mort de convulsions à 4 mois et demi.

La malformation du membre inférieur gauche est caractérisée par un raccourcissement considérable du segment fémoral gauche. La jambe et le pied sont en rotation externe extrêmement prononcée, le genou en flexion à angle droit. Le raccourcissement du segment fémoral est considérable puisque le pli de flexion du genou gauche se trouve au même niveau que le pli des adducteurs de la cuisse droite.



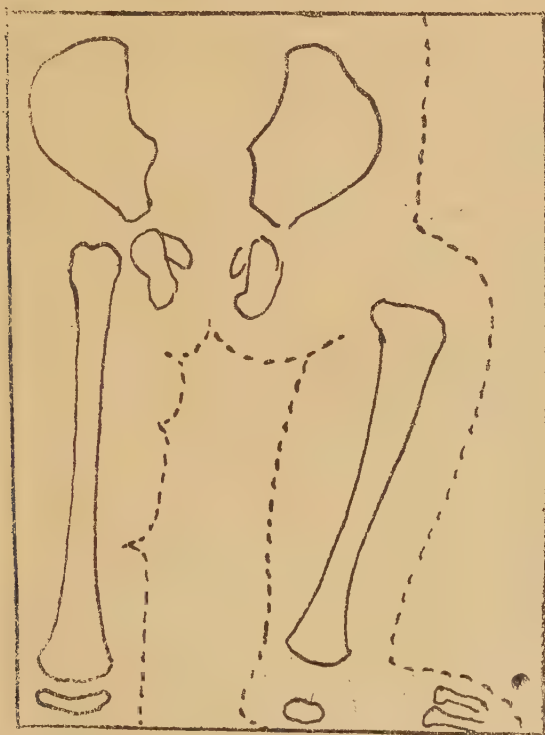
Observ. I. — Louis P., radio de face.

La jambe est légèrement atrophiée mais d'un développement presque normal. Le péroné est présent. La rotule fait défaut.

Le pied est normal sans aucune malformation.

La radiographie montre une absence totale du fémur gauche.

Le cas est trop récent pour qu'on puisse penser encore à une aplasie totale du fémur. Les examens ultérieurs montreront si des points osseux fémoraux apparaissent.



Observ. I. — Louis P., radio de profil.

II. — OBSERVATION II.

Absence partielle du fémur droit (3/4 supérieurs).

Myriam P.... est amenée à M. Albert Mouchet pour une malformation du membre inférieur droit qui est considérablement raccourci et déformé, le 20 avril 1925.

Cette fillette, alors âgée de 14 mois, est née à terme le 15 février 1924 de parents sains qui ne présentent aucune malformation. Dès sa naissance les parents constatent la difformité.

Pas de troubles digestifs pendant la première année.

Examen. — Léger retard de la dentition. L'enfant est très adipeuse. Aucun signe de rachitisme sur les différents points du squelette.

Le segment fémoral du membre inférieur droit est très raccourci (exactement de moitié), épais et paraissant boursofflé.

La jambe et le pied droits ont un volume et une longueur légèrement moindre que du côté gauche, mais la différence est minime (1 cm. pour chaque segment).

La fillette tient tout son membre inférieur droit en rotation externe très prononcée.

La radiographie prouve qu'il manque les 3/4 supérieurs du fémur droit. Le noyau épiphysaire inférieur est en rotation externe comme tout le membre inférieur correspondant ; il paraît plus atrophié qu'il ne l'est en réalité, mais il l'est certainement. Le segment de diaphyse qui surmonte cette épiphyse est très court (1 cm. alors que la diaphyse fémorale opposée est de 7 cm.) ; il s'effile en haut en extrémité pointue.

Pas d'autres malformation du squelette.

M. Mouchet estime que l'enfant arrivera à marcher comme elle pourra. C'est seulement dans quelques années qu'on devra songer à un appareillage.

L'enfant est observée régulièrement tous les six mois environ. On assiste ainsi à la croissance progressive du segment fémoral qui grossit et acquiert de la longueur. Mais la différence reste la même entre la cuisse saine et la cuisse malformée.

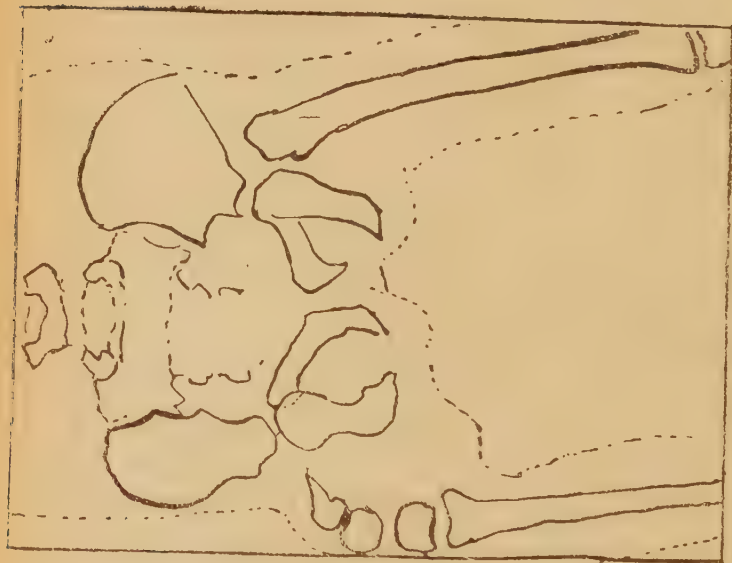
Dès le 17^e mois, la fillette très remuante, qui jusque là se roulait à terre, commence à marcher. Le genou droit fortement fléchi, la jambe en rotation externe, l'enfant marche les jambes écartées en fléchissant la hanche et le genou du côté sain.

La cuisse malformée reste en forte abduction et on se rend compte que la diaphyse fémorale prend point d'appui par son extrémité supérieure sur la tubérosité de l'ischion juste au-dessous du cotyle.

L'adiposité générale du corps a tendance à diminuer

Le 15 octobre 1926, on constate que l'enfant, maintenant âgée de 3 ans et demi marche avec une grande agilité, mais avec cette attitude si défectueuse, en crapaud; elle ne fait presque jamais de chutes, elle danse, elle ne peut rester longtemps sans bouger.

Les radiographies successives faites avant cette date et depuis ce moment jusqu'à cette année 1927 ne montrent pas d'apparition d'os dans les $\frac{3}{4}$ supérieurs du segment fémoral. La dernière radiographie de janvier 1927 montre une ébauche diaphysaire qui n'a cessé de progresser mais qui est loin encore d'approcher d'une diaphyse normale.



Observ. II. — Radio N° 1 (Avril 1925)
Myriam P...



Observ. II. — Radio N° 2 (Octobre 1925)
Myriam P...



Observ. II. — Radio N° 3 (Avril 1926)
Myriam P...



Observ. II. — Radio N° 4 (Janvier 1927)
Myriam P...

PATHOGENIE

Depuis quelque temps on a bien élucidé le côté pathogénique des malformations congénitales, et si celles-ci sont encore entourées d'un certain mystère, on doit dire cependant que les recherches sont entrées dans une phase vraiment scientifique. Pour arriver à ce résultat, il a fallu sortir de la seule observation du malade, ou pour répéter une phrase de Duclaux : « regarder la science par les fenêtres de la médecine » ; il a fallu en un mot avoir recours à l'observation des phénomènes de la génération chez les animaux.

Nous rappelons que, même avant les recherches de Geoffroy Saint Hilaire et de Dareste, une infinité de causes pathogéniques avaient eu tour à tour leur période de vogue.

Ainsi Cleemans, de Philadelphie, en 1898, pour expliquer une absence congénitale bilatérale du fémur, semble faire cas d'une émotion ressentie par la mère pendant sa grossesse.

L'alcoolisme a pu être invoqué, mais ce vice si répandu produirait là une lésion bien exceptionnelle.

La syphilis a été mise en cause mais les sujets, atteints de la malformation qui nous occupe, n'ont pas plus que les autres des stigmates d'hérédo-syphilis.

Le traumatisme intra-utérin a joué pendant longtemps un rôle important. On croyait que la plupart des malfor-

mations congénitales avaient pour cause une fracture intra-utérine suivie de résorption partielle de l'os atteint. Vilcoq dans sa thèse de 1899, à Paris, était de cette opinion, et à sa suite les Allemands s'y rangeaient aussi. Plus exactement ils ont cru longtemps que la fracture intra-utérine n'était pas consécutive à un traumatisme, mais était déterminée par l'excitation anormale des muscles fœtaux ; mais les arguments basés sur quelques cas d'aplasie congénitale du fémur n'ont trouvé aucune confirmation.

Herlich admettait une faiblesse dans la consistance fémorale, au moment du développement musculaire, de sorte que les contractions musculaires détachaient les différents points d'ossification.

Paul Broca parle de « diathèse morbide », qui, diminuant la résistance de l'os, le rend sujet à la fracture. Il s'agit, dans ce cas, plus d'un nom que d'une explication vraie.

Halawacek invoque un phénomène « d'épiphyséolyse », les diaphyses étant d'autant plus courtes que ce prétendu phénomène aura été plus intense.

On a été jusqu'à invoquer, tantôt la torsion du cordon alors que celle-ci entraîne surtout l'asphyxie du fœtus ; tantôt la brièveté du cordon, les mouvements du fœtus tirillant le placenta et le décollant plus ou moins ; or, jamais dans cette soi-disant brièveté du cordon, on ne constate les accidents qu'elle provoque : hémorragies ou début prématuré du travail.

D'autres ont encore pensé, tantôt à l'hypothèse d'une compression fœtale, soit par hydramnios, soit par oligamnios, et il est curieux de noter que ce point de vue se rapproche beaucoup de celui de Dareste, tantôt à la compres-

sion foétale au cours de gémellité, mais il n'existe que quelques cas de cette dernière.

Toutes ces hypothèses ont eu la vie brève. Nous croyons utile, au contraire, de nous arrêter plus longuement sur les théories de Dareste et de Geoffroy Saint-Hilaire.

Théorie de Dareste.

Dareste admet la compression de l'amnios par étroitesse du capuchon amniotique et adhérence au fœtus, comme cause des malformations congénitales. Geoffroy Saint-Hilaire attribuait une grande importance aux brides amniotiques. Même si ces théories sont actuellement délaissées, elles ont dominé trop longtemps pour ne pas les exposer.

Voici les principes formulés par Dareste :

« 1) L'amnios, arrêté dans son développement, comprime les parties de l'embryon sur lesquelles il s'applique.

« 2) Cette compression, lorsqu'elle agit sur les membres, détermine trois variétés d'effets, tantôt isolés, tantôt associés, qui peuvent être des arrêts de développements, des déviations ou des soudures. »

Des observations nombreuses avaient semblé confirmer cette théorie et celle de Geoffroy Saint-Hilaire, qui admettait que l'arrêt d'évolution des membres était causé par des brides amniotiques.

Nous rappellerons seulement les principaux travaux d'ensemble qui ont suivi ces théories :

Dans sa thèse de 1904, « l'Aplasia péronière », Du-brac nous montre le tibia déformé en V majuscule, l'absence du péroné, et surtout une bride cicatricielle, « résidu réel, indubitable de la cause étiologique ».

Potocki, dans un cas d'absence congénitale du fémur, en 1911, a senti sous le genou une bride qui paraissait se tendre sous l'influence de différents mouvements.

Cependant, on avait remarqué que chez la plupart des sujets porteurs de malformation congénitale, les adhérences ou brides amniotiques étaient absentes. Alors, ces malformations, les pieds bots en particulier, étaient considérées comme provoquées par la pression amniotique, due à un rapport insuffisant entre le fœtus et la poche qui le contient.

Mais, lorsque de nouvelles études de biologie comparée eurent jeté la lumière sur ces phénomènes, on ne tarda pas à reconnaître que les théories de Dareste et de Geoffroy Saint-Hilaire étaient inacceptables et que de nombreuses critiques leur enlevaient toute valeur.

Evidemment, si on observait des brides amniotiques adhérentes aux téguments sur lesquels elles signent leur passage par un sillon, on ne pourrait pas nier leur valeur pathogénique.

Mais en épluchant les observations de malformations congénitales des membres, combien en trouve-t-on dans lesquelles la bride amniotique a été décrite de telle façon qu'on ne puisse douter de son existence?

Rabaud et Hovelacque qui, à propos des absences congénitales des os de l'avant-bras et de la jambe, ont étudié tous les cas publiés, concluent que dans un seul cas décrit par Herlich, l'existence de la bride leur paraissait décrite de façon très nette.

Ces mêmes auteurs ont étudié 118 embryons de souris, présentant une absence congénitale du tibia, en les enlevant eux-mêmes de l'utérus, sans jamais constater ni de

bride amniotique, ni cette cicatrice qui a toujours été citée à ce propos.

Si les malformations congénitales étaient la conséquence d'une simple cause mécanique, les altérations seraient bien différentes. Une bride amniotique qui coupe, ne peut que laisser une cicatrice, et on devrait observer histologiquement une réparation cicatricielle, comme si les tissus avaient été sectionnés par un instrument tranchant. Comment une bride amniotique pourrait-elle expliquer la véritable adaptation anatomique et fonctionnelle des segments malformés, qui fait que chaque trouble ostéogénique correspond à une adaptation musculaire artérielle et nerveuse spéciales?

D'ailleurs, fréquemment, la lésion n'est pas localisée à un os, mais atteint plus ou moins aussi les os placés au-dessus et au-dessous, ce qui serait difficilement explicable en acceptant la théorie mécanique.

Plus encore, il y a des lésions symétriques, absolument identiques l'une à l'autre; serait-il possible d'admettre l'existence de deux brides amniotiques parfaitement correspondantes et déterminant les mêmes lésions?

En outre, il y a le facteur de l'*Hérédité*, qui ne peut être mis en doute. Dès 1901, dans un cas d'aplasie tibiale, Launois et Küss avaient donné une large part à l'hérédité dans la pathogénie de cette malformation, mais, à cette période, ils étaient dans l'impossibilité de pouvoir concilier cette idée avec les théories qui avaient cours à ce moment-là.

En effet, l'hérédité est indubitable et la théorie mécanique ne peut l'expliquer.

Les 7 cas d'aplasie péronière, relatés par Ridder, sur 3 générations, le cas de Roschoschmy dans lequel le père

et ses trois fils avaient la même conformation irrégulière du genou, la table généalogique de la famille brachydactyle d'Hyères, pour ne citer que les plus évidents, sont très suggestifs pour démontrer la part de l'hérédité.

D'autre part, comment concilier avec la théorie mécanique les observations fréquentes des petites anomalies, telles que l'absence de quelques os du carpe, alors que tout le membre est d'apparence normale ?

Comment, par cette même théorie, expliquer l'anomalie très curieuse, observée par Rabaud et Hovelacque, sur une souris ectromèle et dont l'autre membre était normal en apparence ; or, sur ce dernier, il y avait une augmentation considérable du volume du péroné, une diminution de la largeur du tibia, et, chose bizarre, une indépendance absolue de ces deux os sur toute leur hauteur, permettant certains mouvements de torsion, fait normalement impossible chez les rongeurs dont le tibia et le péroné sont soudés au niveau du tiers inférieur avant la naissance.

Enfin, comment vouloir admettre comme cause la compression, puisque dans les 194 cas, réunis par Schultz, de grossesse extrautérine avec enfant extrait par laparotomie, il existait de nombreux signes de compression, mais jamais de malformations aplasiques ?

Théorie actuelle de l'Absence ou de l'arrêt du développement.

Après cette longue discussion, nous comprenons que les malformations congénitales doivent avoir une origine embryonnaire, de façon que c'est dans l'embryon lui-même qu'on doit chercher la cause du mal, et non dans ses annexes, et cela non seulement pour les grandes aplasies seg-

mentaires, mais pour toutes les malformations de moindre importance, telles que luxation congénitale de la hanche, de la rotule ou pied bot congénital.

La coexistence assez fréquente de plusieurs segments aplasiés chez le même sujet, et le type souvent héréditaire des malformations, montrent bien qu'il s'agit d'un arrêt de développement.

Ce sont les recherches de biologie comparée de Rabaud, de Salmon, de Brachet, d'Hovelacque, qui ont éclairci ce point obscur.

Pour esquisser l'état actuel de la question, il nous faut rappeler les études qui ont été faites sur l'œuf.

Grâce à de nouvelles techniques, les études de l'œuf ont été singulièrement facilitées depuis quelques années.

Un fait est déjà acquis : les aspects morphologiques qui accompagnent la formation de l'œuf, sa fécondation et les différentes étapes de sa segmentation se présentent chez les animaux avec une très grande uniformité.

Deux points essentiels ont également été établis par la seule observation et confirmés expérimentalement :

1) Pour évoluer, un œuf fécondé d'une espèce donnée, a besoin du milieu dans lequel il vit, mais uniquement pour conserver et entretenir les potentialités morphogénétiques qu'il renferme. Le milieu extérieur lui est nécessaire, mais il ne crée rien par lui-même.

2) Dès qu'il a atteint son volume définitif, l'œuf fécondé subit une série régulière et constante de processus morphologiquement visibles, qui résultent de l'entrée en jeu de mécanismes ou de fonctions, ou, si l'on veut, d'un métabolisme dont toutes les étapes se déroulent dans un espace étroit, accessible dans toutes ses parties.

Sans vouloir discuter longuement sur les changements qui surviennent dans l'état physique et chimique de l'œuf aux différents moments de son évolution, on peut dire que bien que les potentialités morphogénétiques soient encore très confuses dans leurs caractères physiques et chimiques, on peut en donner cependant une définition.

Ces potentialités, en effet, doivent être considérées comme « la possibilité de pouvoir donner naissance, au moyen du milieu extérieur adéquat, à un organisme adulte de la même espèce que celle à laquelle il appartient ».

Brachet a montré que l'œuf fécondé, et même, mais à un moindre degré, l'œuf vierge, sont hétérogènes. Non seulement, ils sont polarisés, mais encore ils offrent des différences régionales qui, souvent, s'extériorisent assez pour être visibles à l'examen direct, mais qui, d'autres fois, ne sont visibles qu'au moyen d'artifices expérimentaux. A ces différences régionales, Brachet a donné le nom de *localisations germinales*.

Il en résulte que les diverses parties du corps de l'embryon ne se forment pas indifféremment aux dépens d'une partie quelconque de l'œuf, mais qu'elles dérivent d'une partie déterminée, toujours la même, de ce dernier. Les ébauches sont donc déjà localisées dans le germe fécondé.

Dès 1904, Brachet a démontré que la segmentation de l'œuf qu'on aurait pu croire un processus actif, créateur justement de localisations, se bornait, en réalité, à une division passive qui respectait tout à fait l'hétérogénéité de l'œuf fécondé. En un mot, c'est dans le sens imprimé par cet œuf hétérogène que se fait la segmentation.

Les méthodes expérimentales actuelles ne nous permet-

tent pas de rendre visibles les localisations germinales d'un œuf qui n'a pas encore atteint sa maturation, mais ces localisations deviennent évidentes dans l'œuf entré en maturation et plus nettes encore lorsque la fécondation est faite.

Brachet décrit ce qu'on observe dans l'œuf de la *Rana fusca* : dans cet œuf, les localisations germinales deviennent visibles 2 à 3 heures après la fécondation, et se manifestent par l'existence, dans une moitié de l'œuf et dans la zone équatoriale, d'une bande grise à forme de croissant, dont les pointes s'abaissent vers le pôle inférieur. C'est justement dans les limites de ce croissant que le blastopore apparaît et fait son évolution qui se termine par sa fermeture; c'est là aussi que naissent les organes axiaux de l'embryon (système nerveux central, chorde dorsale, myotomes). Un plan qui passe par les deux pôles et par la partie la plus large du croissant gris, coupe l'œuf en deux moitiés égales, droite et gauche; il est donc un vrai plan de symétrie bilatérale. Et puisque le plan de la segmentation reste le même pendant tout le développement, la symétrie bilatérale de l'œuf fécondé, celle de l'embryon et celle de la larve coïncident exactement, ou plutôt c'est la même. Le croissant gris permet donc de localiser dans l'œuf de *Rana fusca*, non seulement la moitié droite et gauche du corps futur, mais encore ses extrémités crânienne et caudale, son tronc, etc...

L'existence des localisations germinales bien établies, Brachet s'est proposé de déterminer les modalités et mécanismes par lesquels ces potentialités se réalisent. Ses expériences ont alors porté non sur l'œuf mais sur la blastula; il a pratiqué sur celle-ci des destructions localisées

aux régions formatrices des organes axiaux de l'embryon. Il est arrivé aux conclusions suivantes : si on opère, par exemple, sur la moitié droite du croissant gris qui est la zone formatrice essentielle de l'embryon, la moitié gauche de l'œuf évolue et croît normalement. Du côté lésé, si la destruction a été sévère, il ne se développe rien et la larve qu'on obtient est un demi embryon gauche parfaitement typique. Mais si la destruction n'a été que partielle, on observe un fait remarquable : le volume des organes axiaux qui se développeront est en proportion directe de la quantité de substance formatrice qui n'a pas été détruite par la ponction. On peut ainsi obtenir des embryons dont le système nerveux central et la musculature dorsale sont de dimensions normales à gauche, tandis qu'à droite ceux-ci ne sont que de véritables miniatures. La signification complète de ce fait s'amplifie du fait que ce déficit n'est plus réparable ; les embryons ainsi formés peuvent vivre plusieurs jours, devenir des petits têtards dont le cœur normal bat, dont le sang circule et chez lesquels les conditions d'une bonne nutrition sont identiques à droite et à gauche.

Mais, ce qui est né d'une quantité trop faible de substance formatrice, ne reprendra jamais ce qui lui fait défaut. La quantité de substance formatrice originelle diminue au fur et à mesure qu'on la détruit, mais elle ne peut pas augmenter d'elle-même par l'assimilation.

Brachet conclut qu'on est en droit de penser que l'œuf contient en lui-même, avant tout développement, la cause fondamentale qui limite les dimensions de l'organisme adulte et qui fixe les limites de la croissance.

Ces études récentes, qui mériteraient d'être décrites encore plus longuement, éclairent incontestablement la patho-

génie, jusqu'alors si confuse, des malformations congénitales.

Rabaud, à ce propos, a tenu à bien différencier deux conceptions, celle de l'anomalie et celle de la maladie :

Si c'est dans l'œuf lui-même que siège la cause qui modifiera le développement de l'ontogénèse (et les faits héréditaires peuvent trouver ici leur explication), comme le développement s'est orienté différemment dès le commencement, le tissu s'est différencié suivant une nouvelle voie, mais il est resté un tissu sain; on a alors *l'anomalie*.

Si, au contraire, l'œuf constitué primitivement de façon normale n'a pas trouvé dans le milieu extérieur les conditions nécessaires à son développement, des altérations protoplasmiques surviennent, le tissu est troublé dans son évolution, et il s'ensuit une modification locale qui existera à la naissance. On a alors *la maladie*.

« Malformation congénitale anomalie », et « malformation congénitale maladie », ce sont là deux hypothèses séduisantes en parfaite concordance avec les faits.

L'importance que dans ces cas ont les diverses intoxications comme l'alcoolisme, le saturnisme, les infections comme la syphilis, la fièvre typhoïde, les sécrétions internes, surtout celles de l'hypophyse et de la thyroïde, n'a pas encore été bien élucidée.

Potel, enfin, se basant sur ces nouvelles recherches de pathogénie, a proposé, en 1914, une classification intéressante des malformations congénitales des membres. Nous ne pouvons pas la reproduire toute entière. Nous dirons seulement qu'il a divisé tous les troubles de l'ostéogénèse en deux grandes familles :

a) *Les dystrophies osseuses systématisées,*

parmi lesquelles il fait entrer l'achondroplasie, la pléonostose familiale de Leri, l'allongement congénital des os des membres, qui représentent des troubles de l'ossification enchondrale.

Il y fait aussi entrer la dysplasie périostale et la dysostose cléido cranienne, qui sont des troubles de l'ossification périostique et conjonctive.

b) *Les dystrophies osseuses localisées,*

parmi lesquelles on trouve :

1) Les troubles de l'évolution des rudiments squelettiques;

2) Les troubles de la segmentation;

3) Les déviations axiales;

4) Les exostoses ostéogéniques.

La malformation congénitale du fémur rentre dans le groupe des *troubles de l'évolution des rudiments squelettiques*.

Classée ainsi dans ce groupe, elle fait partie du sous-groupe des *ectromélies*, suivant la définition même de Geoffroy Saint-Hilaire : « Monstres remarquables par l'avortement d'un ou plusieurs membres. » Et, puisque, en voulant subdiviser les ectromélies, nous ne pouvons pas faire entrer l'absence congénitale du fémur dans la division des phocomélies parce que le tibia et le péroné sont présents, nous pouvons les classer dans la catégorie des « *monstres par absence du segment rhizomélique* ».

Avant d'en terminer avec cette discussion pathogénique, nous rappellerons que certains auteurs pensent qu'un spina bifida occulta peut être à l'origine de ces grosses

malformations ectroméliques, de même qu'il est si souvent à l'origine des petites malformations congénitales telles que le pied bot. Mais les observations sont très confuses, sinon muettes à cet égard. D'ailleurs, le spina bifida est, lui aussi, un autre arrêt de développement, et, en donnant cette explication pathogénique, on ne fait que reculer pour mieux sauter. Et comme nous nous rallions à la pathogénie de l'arrêt de développement, puisque l'arrêt de développement médullaire est certainement la conséquence directe d'une tare conceptionnelle de l'œuf, pourquoi cette tare ne pourrait-elle pas aussi agir directement sur le développement d'un membre sans l'intermédiaire d'une lésion du système nerveux central ?

TRAITEMENT

La thérapeutique de l'absence congénitale du fémur semble *à priori*, très illusoire, et elle l'est en réalité.

La chirurgie a pu parfois, par des interventions ostéoplastiques (greffes osseuses), s'attaquer à l'absence de certains os : péroné, tibia, cubitus. Ces interventions se font, d'ailleurs, au déclin de la croissance, vers 18 ans, et elles portent sur des os plus ou moins aplasiés; les chances de succès sont très minimes; il n'y a pour cela qu'à se rappeler combien la pseudarthrose congénitale résiste à toutes les tentatives de traitement.

Pour le fémur, aucune de ces interventions ostéoplastiques n'a encore été tentée.

C'est donc au *traitement prothétique* qu'il faudra s'adresser. Le mot « traitement » est, d'ailleurs, ici, quelque peu ambitieux. Cette prothèse ne devra pas être appliquée trop précocement, d'abord parce que l'enfant doit s'habituer à bien faire marcher tous ses muscles pour conserver la vitalité de son membre, ensuite parce que les appareils prothétiques sont d'un emploi difficile chez l'enfant trop jeune.

Si la malformation a entraîné des déviations du pied, il faut d'abord essayer les réductions manuelles qui réussissent presque constamment. Au cas contraire, on aura recours à une ténotomie pour lutter contre l'équinisme, ou à des appareils de contention pour le varus ou le valgus.

Dans les cas d'hypoplasie double, si les deux membres ont à peu près la même longueur, la marche ne sera pas trop pénible ; le traitement consistera dans les règles générales d'hygiène, bains, massages, électrisation.

Si, au contraire, les deux membres ont une longueur très inégale, une semelle plus ou moins haute du côté le plus court, compensera la déformation.

Dans les cas d'hypoplasie unilatérale, le pronostic est beaucoup plus grave, parce que la marche est toujours difficile sinon impossible. Pour peu que la malformation soit accusée, le port d'un appareil prothétique devient indispensable. Nous déconseillons, en effet, l'emploi des béquilles, sauf s'il est absolument impossible de s'en passer. L'idéal, en effet, est simplement le port d'un appareil prothétique, à partir de 10 à 15 ans ; par exemple on mettra un appareil allongeant le membre et reposant sur un pied artificiel, cet appareil prenant point d'appui en haut sur l'ischion et sur la hanche. Au contraire, les béquilles accentuent l'inactivité physiologique du membre malformé et vouent ce membre à une atrophie progressive. Si le sujet ne peut réellement marcher seul avec son appareil de prothèse, on peut, à la rigueur, lui donner une canne ; ce procédé peut permettre d'éviter la désastreuse intervention des béquilles. Dès le moment où le sujet se sert de béquilles, on peut dire que son membre est fonctionnellement perdu.

Cependant, dans les cas d'aplasie fémorale unilatérale et totale, le sujet sera bien obligé pour marcher de se résoudre à l'usage d'une béquille pour le côté malade, et d'une canne pour le côté sain. Dans ces cas très sévères, le membre ratatiné et inutile devient même nuisible par la

gêne qu'il apporte à l'application de l'appareil de prothèse. Aussi, dans ces cas exceptionnels, certains auteurs ont-ils pu proposer l'amputation partielle de ce membre, pour arriver à mettre en place un appareil de prothèse relativement utile.

CONCLUSIONS

1° L'absence congénitale totale et définitive du fémur est une exception. L'absence partielle, quoique non fréquente, n'est pas excessivement rare.

2° L'évolution de cette malformation permet, dans l'immense majorité des cas d'absence totale, de constater l'apparition de points d'ossification. On peut donc parler d'absence congénitale totale et transitoire, aboutissant avec le temps à une absence partielle.

3° Cette phocomélie proximale rentre, suivant la classification de Potel, dans le cadre des dystrophies osseuses localisées avec absence du segment rhizomélisque du membre.

4° La coxa vara congénitale doit être considérée comme le degré le plus atténué d'absence congénitale du fémur.

5° Les théories pathogéniques de Dareste et de Geoffroy Saint-Hilaire ne sont plus acceptables. Cette malformation a, en effet, une origine embryonnaire; c'est dans l'embryon lui-même et non dans ses annexes qu'il faut chercher la cause du mal.

6° La Radiographie est indispensable pour préciser le degré de la malformation. Il faut faire des radiographies en séries, à divers moments de la vie du sujet pour suivre

l'évolution de cette affection; ce sera le seul moyen de porter un pronostic puisque la thérapeutique n'est que palliative.

Vu :

Le Doyen,
ROGER.

Le Président de Thèse,
LECENE.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- ALEGIANI. — *Zeitschr. f. orthop. chir.* Bd. 18.
- BEAU. — The etiology of embryonic déformities. — *Canad. M. assoc.* I Toronto, 1926.
- BLENCKE. — *Zeitschr. f. orthop. chir.* Bd. 9.
- BLUMENTHAL et HIRSCH. — *Zeitschr. f. orthop. chir.* Bd. 14.
- BRACHET. — Rapport au 75^e anniversaire de la fondation de la Soc. de Biologie. Vol. jubil. Paris, 1923.
- AUG. BROCA. — Chirurgie infantile.
- PAUL BROCA. — *Bull. soc. chir.* 1860, p. 554.
- BUONSANTI. — Deformità congenite del femore. *La Clinica chirurgica.* Milano, 1926.
- CASSEL. — Die Kongenitale femurmissbildung. *Zeitsch. f. orthop. chir.* 1911. Bd. 29.
- CHRYSAFIS. — Un cas d'aplasie du fémur g. *Revue d'orthop.* Année XXXI, 1924. N^o 5.
- CLEEMANN. — Cong. abs. of. both fémurs. *Pédiatries.* London et New-York, 1898.
- CODET. — Absence cong. du fémur. *Journ. de Méd. de Bordeaux.* Avril 1914.
- COMBY. — La Phocomélie. *Arch. de méd. des enfants.* N^o 1. Janvier 1918.
- DARESTE. — Mém. sur les anom. des membres et sur le rôle de l'amnios dans leur production. *Journal d'anat. et de physiol.*, 1882.
- DARESTE. — Production artificielle de Monstruosités. *Zeitschr. f. orthop.* 1891.
- DE GAETANO. — Alcune speciali deformita congenite degliarti. *La Riforma Medica*, 1924. N^o 3.

- DREHMANN. — *Zeitschr. f. orthop. chir.* Bd. 11. — *Berl. Klin. Woch.* 1910. N° 38.
- ENGELMANN. — Un cas d'abs. cong. du fémur. *Fortschritte auf dem gehrete der Röntgenstrahlen.* Bd XXXI, p. 267.
- FRIEDLANDER. — *Zeitsch. f. orthop. chir.* Bd. 9.
- GAUJAUX et PÉCHERAL. — A propos d'un cas d'atrophie cong. du fémur. *Revue d'orthop.* N° 5, 1920.
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE. — *Traité des monstruosités*, 1832.
- GOURDON. — Abs. cong. du fémur. *Revue Mens. de Gyn. obst. et ped.*, de Bordeaux, 1900. N° 2.
- GRISSON. — Abs. cong. de la diaphyse fémorale. *Arch. f. Klin. chir.*, Berlin, 1894. N° 49.
- HERLICH. — Rech. sur malf. cong. et arrêts de développ. des deux extrémités. *Virchow Arch.* Bd. 100.
- JACOBSSOHN. — Contr. à la path. des malf. cong. *Monat. f. Kinderheilk.* Bd. XXVII.
- JANSEN. — Congenital defect of fémur. *Nederl. Tijdschr. V. Geneesk-Haarlem*, 1926, p. 1832.
- JAUBERT DE BEAUJEU et A. DELAMARE. — Un cas de phocom. pelvienne unilat. *Revue Tunisienne des Sciences médicales.* Août 1926.
- KIDD. — *Proceedings of the royal Society of Medic.* Juin 1911.
- KIRMISSON. — *Traité des mal. chir. d'orig. congén.* 1898.
- LANGE. — *Deutsche Zeitschr. f. chir.* Bd. 43.
- LAUNOIS et KUSS. — Etude sur l'abs. cong. du tibia. *Rev. d'orth.* 1901, p. 37.
- LOCKHARDT-MUMMERY. — Case of cong. abs. of the left fémur. *Proceed. of. the Royal Soc. of Medicine.* Vol. III. N° 5.
- LOTHEISSEN. — Sur l'abs. du fémur. *Beitr. zu klin. chir. Tübingen*, 1899. T. XXIII.
- MARIAN. — Aplasie du fémur. *Spitahut.* N° 4. Avril 1926.
- MORGAN. — *Clinic Society.* London, 1882-1883. T. XVI, p. 259.
- ALBERT MOUCHET. — Coxa vara congénitale. *Bull. et Mém. Soc. chir.* Juin 1921.

- ALBERT MOUCHET et AUDION. — *Gaz. hebdom. de méd. et de chir.*, 1899.
- ALBERT MOUCHET et RÆDERER. — Un cas d'ectromélie du membre infér. dr. *Bull. Société Pédiat.* Mars 1924.
- ALBERT MOUCHET et SEGARD. — La Coxa vara congénitale. *Paris Méd.* 1912, p. 421.
- OLLERENSHAW. — Abs. cong. des os longs du membre infér.: cause, effets et traitement. *The Journ. of Bone and Joint Surgery.* Boston. N° 3. Juillet 1925.
- PINARD et VARNIER. — Atlas d'anatomie obstétricale.
- POTEL. — Traité pratique d'orthopédie. Doin, édit. Paris, 1925.
- PRUDHOMME. — L'abs. cong. du fémur. *Thèse Paris*, 1912.
- PURCKHAUER. — *Zeitschr. f. orthop. chir.* Bd. 23.
- RABAUD. — La tératogénèse. Doin, édit. Paris 1914.
- RABAUD et HOVELACQUE. — Etudes sur l'ectromélie. *Bull. biol. de la France et de la Belgique.* T. LXVII, 1923, fasc. 4.
- RABAUD et HOVELACQUE. — Abs. cong. du cubitus, du radius, du tibia et du péroné. *Rev. d'orth.* Janv. 1924.
- REINER. — *Zeitschr. f. orth. chir.* Bd. 9. — *Berl. Klin. Woch.*, 1903. N° 27.
- SALMON. — Etudes sur les variations ostéogénétiques des membres chez les vertébrés. *Thèse Sciences.* Paris 1908.
- SIEVERS. — Cong. fémur defect. Leipzig 1904.
- SPITZY. — *Zeitschr. f. orthop. chir.* Bd. 18.
- TIMMER. — Cong. defect of fémur. *Nederl. Tijdschr. V. Geneesk-Haarlem*, 1926.
- TIMMER. — Hangeboren fémur defect. *Nederl. Tijdschr.* 1926.
- WILLIAMS. — L'abs. cong. du fémur. *Transactions Pathol. Society.* T. XXXV, p. 317. London 1883.